

N° 101

LES

DIPLÉGIES SPASMODIQUES DE L'ENFANCE

(ESSAI DE SYNTHÈSE)

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

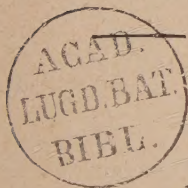
Le 26 Juillet 1899

PAR

Joseph SENTY

Né à Cuxac-d'Aude, le 11 novembre 1873.

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE



MONTPELLIER

IMPRIMERIE CHARLES BOEHM

DELORD-BOEHM ET MARTIAL, Successeurs

ÉDITEURS DU NOUVEAU MONTPELLIER MÉDICAL

1899

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. VIALLETON..... DOYEN
HAMELIN (*). ASSESSEUR

PROFESSEURS :

Hygiène.....	MM. BERTIN-SANS.
Clinique médicale.....	GRASSET (✱).
Clinique chirurgicale.....	TEDENAT.
Clinique obstétricale et Gynécologie.....	GRYNFELTT.
Thérapeutique et Matière médicale.....	HAMELIN (✱).
Clinique médicale.....	CARRIEU.
Clinique des maladies mentales et nerveuses.....	MAIRET (✱).
Physique médicale.....	IMBERT.
Botanique et Histoire naturelle médicale.....	GRANEL.
Clinique chirurgicale.....	FORGUE.
Clinique ophtalmologique.....	TRUC.
Chimie médicale et Pharmacie.....	VILLE.
Physiologie.....	HEDON.
Histologie.....	VIALLETON.
Pathologie interne.....	DUCAMP.
Anatomie.....	GILIS.
Opérations et Appareils.....	ESTOR.
Microbiologie.....	RODET.
Médecine légale et Toxicologie.....	SARDA.
Clinique des maladies des enfants.....	BAUMEL.
Anatomie pathologique.....	N....
id.	Bosc (Chargé du Cours) ..

Doyen honoraire : M. MAIRET (✱).

Professeurs honoraires : MM. JAIMES, DUBRUEIL (✱), PAULET (O. ✱).

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Accouchements.....	MM. VALLOIS, agrégé.
Clinique ann. des mal. syphil. et cutanées....	BROUSSE, agrégé.
Clinique annexe des maladies des vieillards....	VIRES, agrégé.
Pathologie générale.....	DE ROUVILLE, agrégé.
Pathologie générale.....	RAYMOND, agrégé.

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM. BROUSSE.	MM. DE ROUVILLE.	MM. GALAVIELLE.
RAUZIER.	PUECH.	RAYMOND.
LAPEYRE.	VALLOIS.	VIRES.
MOITESSIER.	MOURET.	IMBERT.
BOSC.	DELEZENNE.	H. BERTIN-SANS.

MM. H. GOT, *Secrétaire.*

F.-J. BLAISE, *Secrétaire honoraire.*

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. CARRIEU, <i>président.</i>		MM. RAUZIER, agrégé.
BAUMEL, <i>professeur.</i>		VIRES, agrégé.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur ; qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MES GRANDS-PARENTS

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

A MON GRAND-PÈRE ET A MA TANTE

A MON FRÈRE ET A MA BELLE-SŒUR

A MES ONCLES ET A MES TANTES

A TOUS MES PARENTS

J. SENTY.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
Monsieur le Professeur CARRIEU

A Monsieur le Professeur-Agrégé VIRES
L'Instigateur et le Directeur de ce Travail.

A mes Amis BOURDIN, GOUDY
Pharmaciens de 1^{re} classe.

ALBAREL
Docteur en Médecine.

A TOUS MES AMIS

J. SENTY.

INTRODUCTION

En suivant, dans le courant de cette année, la visite de M. le professeur agrégé Vires, nous avons pu observer divers malades atteints de troubles spasmodiques congénitaux. Tout récemment, lui ayant demandé de nous guider dans le choix de notre sujet de thèse, il voulut bien nous suggérer l'idée d'étudier ces divers cas et de faire à ce sujet un essai de synthèse des diplégies spasmodiques de l'enfance.

Tous les auteurs s'accordent pour définir, sous le nom de diplégies spasmodiques de l'enfance, des troubles variés de la motilité, propres au jeune âge, dont les caractères communs sont d'être plutôt spasmodiques que paralytiques, d'atteindre les membres inférieurs plutôt que les supérieurs, de frapper les deux côtés du corps, de s'améliorer parfois avec les progrès de l'âge, de s'accompagner très souvent de troubles intellectuels et de mouvements choré-athétosiques.

Mais faut-il grouper sous le même vocable et dans une description commune tous les états spasmodiques congénitaux, ou bien doit-on isoler des autres espèces un syndrome spécial, d'un aspect clinique particulier, s'accompagnant de lésions caractéristiques et toujours uniformes, et relevant toujours d'une même cause étiologique ?

C'est cette discussion née lors des premiers mémoires de Little et encore ouverte de nos jours qui fait tout le sujet de notre travail. Nous l'avons divisé en quatre parties. Le pre-

mier chapitre est une esquisse historique de cette question ; nous passons en revue les différents auteurs qui, dans cette seconde moitié du siècle, ont tour à tour soutenu l'une ou l'autre théorie. Le deuxième chapitre est la réfutation clinique des théories dualiste et mixte. Dans le troisième chapitre, nous étudions les rapports du faisceau pyramidal avec la spasticité ; nous prouvons que sa lésion ne peut servir de base à une classification des diplégies spasmodiques infantiles. Enfin, dans le dernier chapitre, nous montrons que la naissance avant terme n'est ni une condition nécessaire ni une condition suffisante d'un syndrome spécial et que toutes les diplégies spasmodiques de l'enfance relèvent des mêmes causes étiologiques diversement combinées entre elles.

Mais, avant d'entrer dans l'exposé de notre travail, nous tenons à exprimer nos sentiments de reconnaissance et de sympathie envers tous les maîtres de cette École. Dans les rapports sommaires que nous avons eus avec la plupart d'entre eux, nous avons toujours rencontré un accueil facile et bienveillant.

M. le professeur Carrieu a particulièrement droit à notre gratitude, et cela à plusieurs titres. Notre long stage dans son service nous a permis de reconnaître de quelle bienveillante sollicitude il nous a toujours entouré. Il fut notre guide dès le début de nos études cliniques en médecine. Les souvenirs de ses leçons magistrales joints aux conseils de son expérience nous seront d'un précieux concours dans notre pratique journalière. De plus, il a bien voulu accepter aujourd'hui la présidence de notre thèse. C'est un honneur que nous ne saurions trop apprécier et dont nous le remercions très spécialement.

Quant à M. le professeur-agrégé Vires, nous nous sentons incapable de le remercier dignement de toutes les bontés qu'il a eues pour nous pendant nos études.

Étant étudiant, il a montré toujours à notre égard, comme d'ailleurs à l'égard de tous ses compatriotes, le meilleur esprit de

camaraderie. Ayant pris rang parmi les maîtres de cette école, il nous a toujours entouré de la même sollicitude, et s'il nous est permis d'exprimer un regret, c'est de ne pouvoir plus longtemps bénéficier de son enseignement et de ses sages conseils en clinique. Nous sommes cependant très heureux, tout en restant de ses amis, d'avoir été de ses premiers élèves. De plus, c'est à son instigation que nous avons entrepris ce travail. La bienveillance avec laquelle il nous a tracé la marche à suivre, les soins minutieux qu'il a apportés à la rédaction de notre opuscule nous ont rendu ce travail plus facile ; aussi pouvons-nous dire avec juste raison que tout ce qu'on trouvera de bon dans notre thèse doit être rapporté à M. le professeur-agrégé Vires.

Tous nos remerciements à notre camarade, le Dr Bessière, qui a bien voulu mettre à notre disposition les belles planches représentant deux de nos malades, et à notre jeune ami, E. Peytavi, qui nous a si complaisamment aidé dans la copie de notre manuscrit.

LES

DIPLÉGIES SPASMODIQUES

DE L'ENFANCE

(ESSAI DE SYNTHÈSE)

CHAPITRE PREMIER

Esquisse historique

Les diplégies spasmodiques de l'enfance n'avaient sûrement point passé inaperçues des anciens auteurs. En 1741, Andry les signalait déjà. Un siècle plus tard environ, Delpech, dans son traité de l'orthomorphie, rapporte l'histoire d'une idiote atteinte de microcéphalie qui présentait des symptômes spasmodiques accentués.

En 1860, dans une monographie bien connue, consacrée à l'étude de la paralysie spinale infantile, Heine donnait une description assez rapide de la paraplégie spinale spasmodique, à propos du diagnostic différentiel de ces deux affections.

Mais c'est surtout dans les mémoires de l'accoucheur anglais Little, parus en 1853 et en 1862, que l'on trouve pour la première fois reliés, coordonnés, certains faits dont, jusqu'alors, on n'avait pas aperçu le lien. Dans son premier mémoire, Little

décrit un état morbide caractérisé par une rigidité spasmodique (spastic rigidity), dont le début remonte aux premiers temps de la vie, qui peut envahir les quatre membres, mais qui, le plus souvent, se limite aux membres inférieurs et affecte quelquefois l'un plus que l'autre.

Dans son second Mémoire, Little traite des influences étiologiques auxquelles il rapporte cette spastic rigidity; cette rigidité spasmodique se montre chez des enfants nés avant terme (prématuré birth) ou qui, en naissant, ont subi le contre-coup d'un accouchement laborieux (difficult labours) ou qui sont venus au monde en état d'asphyxie apparente (asphyxia neonatorum). Mais, en résumé, Little étudie les phénomènes dont il a été le témoin, surtout en accoucheur; aussi, tout en décrivant une forme cérébro-spinale et une forme exclusivement spinale, se préoccupe-t-il de classer en un même groupe, d'après les seules données étiologiques, les différentes formes de paraplégie spasmodique.

A part quelques travaux de Strohmeyer et Busch, en Allemagne, d'Adams en Angleterre, qui confirment en partie les données de Little, ce n'est guère qu'à partir de 1875 que l'attention est appelée de nouveau sur ce sujet. A ce moment, Erb et Charcot décrivent simultanément, chez l'adulte, une parésie des membres inférieurs, avec exagération des réflexes tendineux, sans aucun trouble de la sensibilité, qu'ils attribuent tous deux à la dégénérescence primitive des cordons antéro-latéraux. Cette nouvelle entité morbide, appelée par Charcot «tabes dorsal spasmodique», n'a pas résisté au contrôle de l'anatomie pathologique; Charcot, cependant, en distingue le type congénital, se produisant peu après la naissance sans accompagnement d'accidents cérébraux.

Marie, reprenant la question, développe cette idée qu'il faut réserver la dénomination de «tabes dorsal spasmodique» à la rigidité des quatre membres présentée par certains enfants et en fait un synonyme de «maladie de Little», nom qu'il donne le

premier en France à l'ensemble des symptômes observés par l'accoucheur anglais. De plus, il prétend qu'il existe, à côté du tabes spasmodique vrai, des états très analogues, mais néanmoins indépendants où l'on constate sans doute une rigidité plus ou moins généralisée, mais avec adjonction de troubles intellectuels et de phénomènes convulsifs et dont l'étiologie et l'anatomie pathologique seraient absolument différentes. « Je rangerai, dit-il, sous le nom de tabes dorsal spasmodique vrai, les cas dus à la naissance avant terme, avec agenésie du faisceau pyramidal, puis, sous la rubrique d'états tabéto-spasmodiques, je comprendrai tous les autres cas, qu'ils soient dus à un traumatisme obstétrical ou à une destruction des régions motrices du cerveau par une maladie inflammatoire. »

Brissaud, tout en se montrant également exclusif, puisque Le Meignen dans sa thèse propose de désigner le tabes dorsal spasmodique chez l'enfant sous le nom de Little-Brissaud, reconnaît cependant l'étroite analogie qui existe entre la rigidité généralisée et le tableau symptomatique de Little.

À l'inverse des auteurs précédents, qui ont restreint peu à peu le terme de maladie de Little, au point de l'appliquer exclusivement à la rigidité spastique, relevant de la simple naissance avant terme et expliquée par un retard momentané du développement du faisceau pyramidal, les partisans de la théorie uniciste élargissent le cadre de la maladie et décrivent sous le nom de diplégies spasmodiques infantiles la rigidité généralisée ou paraplégique, la diplégie ou l'hémiplégie cérébrale avec ou sans troubles choréo-athétosiques.

Ross, en Angleterre, Feer et Volthers, en Suisse, Harlmann, à Nancy, Rosenthal, à Lyon, résumant les idées du professeur Freud sur la question, prétendent qu'il y a toute une série de transitions entre des affections réputées différentes et qui, somme toute, doivent relever d'un même processus, ou tout au moins de processus fort analogues.

Lannois, dans sa revue critique, conclut dans le même sens.

D'après Raymond, les états pathologiques, désignés respectueusement par Marie sous le nom de maladie de Little et d'états tabéto-spasmodiques, ne sont pas des espèces morbides distinctes : « Ce sont simplement des types qui réalisent d'une certaine façon l'association de quelques symptômes parmi lesquels dominent la contracture et la paralysie motrice. »

Tout récemment, deux élèves de ce dernier, M. Philippe et Cestan, ont rapporté quatre observations de rigidité spastique vraie, sans sclérose ou agénésie de la voie motrice, et ont ainsi brillamment réfuté les objections des partisans de la théorie dualiste.

Nous nous trouvons donc en présence de deux théories absolument opposées. D'un côté, c'est la théorie dualiste avec Marie, Brissaud, qui isole un syndrome spécial, le type Little-Brissaud, des autres états spasmodiques congénitaux. D'un autre côté, c'est la théorie uniciste, défendue d'abord par Freud et par Lannois, plus récemment par Raymond et ses élèves, qui ne fait aucune distinction, à tous les points de vue, entre les divers états spasmodiques de l'enfance. Tout récemment, certains auteurs, Marfan, F. Simon, etc., ont essayé d'établir une certaine classification des diplégies spasmodiques infantiles, tout en n'étant pas partisans absolus de la théorie dualiste. Ils les ont, en effet, divisées en formes simples et en formes compliquées. Nous appelons cette théorie, la théorie mixte.

Reprenant, dans le cours de ce travail, les idées des auteurs unicistes et nous aidant de leurs travaux ainsi que de nos observations personnelles, nous allons essayer de prouver combien il est difficile de séparer le type Little-Brissaud des autres états paréto-spasmodiques, et cela successivement à tous les points de vue : clinique, anatomo-pathologique et étiologique.

CHAPITRE II

Types cliniques

L'étude clinique des divers états paréto-spasmodiques ne permet guère d'établir entre eux des différences notables. Cependant les partisans de la théorie dualiste, Brissaud en particulier, isolent de ce groupe la paraplégie spastique. Cette forme, que nous appellerons, avec Le Meignen, le type Little-Brissaud, nous allons la décrire telle qu'ils la comprennent; nous chercherons ensuite à démontrer que cette paralysie ne saurait constituer un groupe autonome et se différencier des autres formes de diplégies spasmodiques infantiles.

a) *Type paraplégique.* — La maladie de Little ne s'observe pas seulement dans le jeune âge, on peut aussi la rencontrer chez l'adulte; mais il s'agit alors d'un état chronique dont l'origine remonte aux premiers moments de l'existence, et non d'une affection développée à une période déjà avancée de la vie. Bien que toujours congénitale, l'affection peut n'être pas reconnue dès la naissance.

Le trait dominant de la paraplégie spasmodique consiste dans une *rigidité* jointe à l'absence de paralysie vraie et d'atrophie musculaire, rigidité limitée aux membres inférieurs, les bras étant peu touchés ou même complètement indemnes. Dans les cas graves, les membres sont immobilisés dans des attitudes fixes qu'il est très difficile de modifier. Dans les formes moyennes,

les malades peuvent marcher seuls, mais le plus souvent lentement et d'une façon mal assurée ; ils ont le dos courbé, les bras appliqués contre le corps, les cuisses et les genoux demi-fléchis et fortement serrés, les jambes écartées, les pieds allongés sur les jambes, en position *varus equin*. A chaque pas, l'enfant soulève péniblement le pied du sol en trainant la pointe et le fait passer par dessus l'autre en décrivant un arc de cercle, tandis que le tronc s'incline du côté opposé ; aussi ces malades présentent-ils leurs souliers usés surtout sur le bord interne et vers la pointe.

Au contact du sol, l'extension du tendon d'Achille occasionne parfois des secousses répétées et donne à la marche un caractère saccadé. — Si on fait asseoir le malade sur une chaise, il se tient, la tête fléchie sur la poitrine, le tronc penché en avant, il repose exclusivement sur les ischions, et parfois il faut l'attacher à la chaise pour l'empêcher de tomber ; et si le tronc se relève, les membres inférieurs ne touchent pas le sol.

Le faciès des enfants atteints de la maladie de Little est des plus variables ; quelques-uns ont une expression normale ; chez d'autres, la rigidité est telle qu'elle donne à la face un aspect stupide ; d'autres fois, c'est l'expression du rire qui domine ; parfois, la bouche est largement ouverte, la langue est proci-dente et la salive s'écoule continuellement au dehors. Le système moteur de l'œil est souvent intéressé ; le nystagmus a été quelquefois noté, mais c'est le strabisme qui a été surtout observé, il est ordinairement convergent.

Les malades présentent souvent des troubles de déglutition. tantôt c'est le pharynx seul qui est pris, tantôt c'est un spasme de tous les muscles de la mastication et de la déglutition.

Ils présentent exceptionnellement des troubles de la respiration et de la phonation.

Avec la rigidité musculaire, un autre caractère important consiste dans l'exagération des réflexes tendineux, qui, tout en étant

plus marquée aux membres inférieurs, se retrouve aux membres supérieurs.

La sensibilité dans tous ses modes est parfaitement intacte. La taille reste au-dessous de la moyenne, mais les muscles ne présentent pas d'atrophie véritable.

L'intelligence est souvent normale, parfois plus qu'ordinaire, mais beaucoup de malades sont arriérés et d'une infériorité manifeste; la plupart ne commencent à parler que très tard.

Ils présentent généralement des troubles de caractère; ils sont très irritables, colères, violents, taquins, souvent peureux (Marie). L'évolution de l'appareil génital est à peu près toujours normale.

Telle est, en quelques mots, la symptomatologie du type Little-Brissaud.

Voyons maintenant en quoi diffèrent de cette forme, d'après les dualistes, les autres diplégies spasmodiques infantiles.

b) *Rigidité généralisée*. — Eliminons tout d'abord de ce dernier groupe la rigidité généralisée, forme que Brissaud lui-même ne sépare pas cliniquement de la paraplégie spasmodique.

En effet, dans la rigidité généralisée, la raideur s'étend sans doute aux quatre membres, mais elle prédomine toujours dans les membres inférieurs, et, quand l'affection marche vers la guérison, autre caractère qu'elle a de commun avec la paraplégie spastique, ce sont les membres supérieurs qui se dégagent les premiers, de telle sorte que la paraplégie spasmodique succède à la rigidité généralisée.

c) *Hémiplégie spasmodique*. — Bien plus grandes sont les différences qui séparent de la paraplégie spastique les autres diplégies spasmodiques : la monoplégie spastique, l'hémiplégie spasmodique uni ou bilatérale.

Voici, d'après les partisans de la théorie dualiste, en quoi

elles se distinguent cliniquement du type Little-Brissaud : elles s'accompagnent de convulsions ; il y a diminution de l'intelligence ; elles ne sont susceptibles d'aucune amélioration. Mais ces différences sont plus apparentes que réelles.

En effet, l'hémiplégie cérébrale infantile, sans doute, ne frappe généralement qu'un côté du corps et plus particulièrement les membres supérieurs, et s'accompagne de convulsions, mais, dans le cas où elle est double et en même temps congénitale, on conçoit combien il est difficile de la distinguer d'avec la rigidité des nouveau-nés de Little. La période des convulsions a pu être intra-utérine dans le cas de paraplégie spasmodique ; (nous verrons, en effet, que l'accouchement avant terme est toujours sous la dépendance de lésions traumatiques ou toxico-infectieuses). Les convulsions ont pu passer inaperçues pendant les premiers mois de la vie. Les formes paraplégiques elles-mêmes peuvent s'accompagner de convulsions. (Rosenthal signale trois fois des convulsions sur douze cas de forme paraplégique et trois fois des convulsions sur onze naissances avant terme).

Les auteurs dualistes donnent comme autre signe différentiel, les troubles de l'intelligence, exceptionnels dans la paraplégie spasmodique, fréquents dans les autres diplégies spasmodiques infantiles. Mais les troubles intellectuels ne font pas partie intégrante du tableau de ces dernières formes. Je n'en veux pour preuve que notre Observation II. La malade est hémiplégique et présente des attaques d'épilepsie, et, cependant, son intelligence est très vive. Nous avons pu trouver des cas semblables dans la littérature médicale : la thèse de Cotard, à elle seule, renferme de nombreux exemples d'hémiplégie spasmodique sans troubles intellectuels (telles sont les observations XIII, XX, XXII, XXIII, XXVIII, XXIX).

En résumé, la présence des troubles intellectuels dépend avant tout de la localisation du processus ; il y a troubles de

l'intelligence quand le lobe frontal est atteint ; les observations de Cestan le prouvent suffisamment. Ceci explique pourquoi l'on peut observer des hémiplésies ou des paraplésies spasmodiques infantiles sans troubles intellectuels, sans que l'on ait besoin de faire de leur présence ou de leur absence un signe différentiel parmi les divers états spasmodiques congénitaux.

L'amélioration progressive ne peut également pas servir de diagnostic différentiel, comme le prétendent les dualistes. En effet, beaucoup de lésions, amenant le développement, soit du type Little-Brissaud, soit des autres états spasmodiques congénitaux, ne sont susceptibles d'aucune amélioration. Ainsi Le Meignan cite l'observation d'un homme de 49 ans, présentant une démarche spastique. Notre malade de l'observation I^{re} est âgée de 36 ans. De plus, l'amélioration, quand elle existe, ne dépend pas de la naissance avant terme, bien qu'elle soit plus fréquente dans les formes paraplégiques. On peut imaginer, en effet, la résorption progressive d'un épanchement sanguin, et même, dans un cas de sclérose lobaire ou de porencéphalie nettement limitée, les cellules corticales non touchées à une époque où elles ne sont pas encore spécialisées peuvent remplacer jusque dans une certaine mesure celles qui sont absentes ou atrophiées. Il en résultera une amélioration constante dans l'état du malade, amélioration que l'éducation pourra développer. Nous voyons donc que l'amélioration continue dépend de la gravité plus ou moins grande des lésions cérébrales ; elle n'est pas le fait d'une certaine lenteur dans le développement du faisceau pyramidal ; elle ne peut donc pas, elle aussi, servir de diagnostic différentiel.

En résumé, les partisans des théories dualiste et mixte, voulant distinguer le type Little-Brissaud, s'appuient sur les caractères suivants au point de vue clinique : rigidité paraplégique, absence de convulsions et de troubles intellectuels, amélioration par les progrès de l'âge, tous caractères qu'ils attribuent spécia-

lement à ce syndrome spécial, à l'exclusion de toutes les autres formes.

Mais nous venons de montrer que tous les arguments, donnés en faveur de cette théorie, ne nous paraissent pas recevables, mais qu'au contraire de nombreux liens rattachent toutes ces formes entre elles et nous permettent de réunir dans un même syndrome tous les états paréto-spasmodiques congénitaux.

Ces liens de parenté se retrouvent aisément dans nos observations.

Première Observation (inédite).

Joséphine B..., 36 ans. Pensionnaire de l'hospice depuis l'âge de 4 ans. Ses parents sont morts. Aussi, les renseignements visant les antécédents héréditaires et personnels nous font défaut à peu près complètement. La mère est morte de broncho-pneumonie, il y a six ans ; elle se portait bien, paraît-il, précédemment. Le père est mort, un an auparavant, à l'hôpital général.

La malade a un frère cadet, âgé d'une vingtaine d'années ; il est malingre et peu développé pour son âge, il est d'une intelligence médiocre. D'après les renseignements de la sœur du service qui l'a reçue à son arrivée à l'hospice, Joséphine a eu des convulsions à l'âge de 4 mois ; elles ne se sont pas d'ailleurs renouvelées depuis qu'elle est sous sa surveillance ; à cette époque, c'est-à-dire à l'âge de 4 ans, l'état de la malade était tel qu'il est aujourd'hui, il ne s'est produit aucune amélioration ni aucune aggravation.

Etat actuel. — Taille au-dessous de la moyenne.

Crâne petit, symétrique. Strabisme convergent sans secousses nystagmiformes. Faciès quelque peu hébété. Bouche toujours ouverte. Langue légèrement procidente. Salivation continuelle. Quand on l'interroge, elle prononce des mots incompréhensibles. Elle présente aussi des troubles de la déglutition. Les membres supérieurs sont atrophiés, mais ne présentent aucune déformation. Les mouvements actifs sont lents, mais sans incoordination, les

mouvements passifs sont aisés pour le bras, mais plus difficiles pour l'avant-bras, des deux côtés, et il faut vaincre une certaine résistance ; les muscles y sont en imminence de contracture.

La jambe droite est normalement développée ; elle a conservé tous ses mouvements actifs. La jambe gauche est en extension, le pied en varus équin, et l'équinisme peut se corriger à peu près complètement. Muscles légèrement atrophiés. Réflexe rotulien très exagéré. Il n'y a pas de trépidation épileptoïde bien marquée. Quand la malade est bien assise, le pied gauche ne touche pas le sol et la jambe est fortement en extension de ce côté.

Le faisceau sensitif est aussi gravement atteint chez cette malade. Il existe une hémianesthésie à peu près complète du côté gauche. Le sens de l'ouïe est très affaibli ; il en est de même pour le sens de la vue. Quant aux sens de l'odorat et du goût, ils sont peu développés. Le sens musculaire est très obtus.

L'intelligence est au-dessous de la moyenne. Elle comprend cependant et exécute les ordres de l'infirmière, mais seulement quand il s'agit de travaux faciles, travaux qu'elle répète tous les jours ; elle agit plutôt par « routine », sa mémoire est très infidèle. Elle reconnaît assez facilement le personnel du service.

Elle a un caractère très capricieux ; elle entre pour un rien dans de violentes colères ; elle possède à un haut degré la manie du commandement ; si l'on n'obéit pas immédiatement à l'un de ses ordres, elle a une véritable crise de pleurs. Les plus fortes crises de colère paraissent coïncider avec l'apparition des règles.

Le développement de l'appareil génital est normal ; elle est bien réglée depuis l'âge de 14 ans.

Observation II (inédite).

Alexandrine R . . , 21 ans. Enfant naturel. Père inconnu. Mère paraît bien se porter. Pas de renseignements précis sur l'accouchement. A eu sa première attaque d'épilepsie à l'âge de 19 ans.

Etat actuel. — Crâne symétrique et bien développé. Faciès normal, respirant plutôt l'intelligence. Strabisme convergent sans

secousses nystagmiques. Pas de troubles de la phonation et de la déglutition. Le bras gauche est normalement développé et a



conservé tous ses mouvements actifs ; il est même beaucoup plus musclé que ne l'est ordinairement un bras de jeune fille. Le bras droit est atrophié ; il le paraît même beaucoup si on le compare à l'autre. (Voir figures ci-contre). Les mouvements actifs sont lents sans incoordination, les mouvements passifs sont assez difficiles, et il faut vaincre une certaine résistance, ils sont très pénibles pour la malade, surtout au niveau du poignet.

L'avant-bras est fortement fléchi sur le bras ; le poignet aussi est fléchi, les doigts sont étendus, les dernières phalanges relevées, les réflexes sont forts, le bras est en imminence de contracture.

La jambe gauche est normalement développée et a conservé tous



ses mouvements actifs. La jambe droite est en extension, le pied en varus équin ; les muscles sont légèrement atrophiés. Réflexe rotulien exagéré. Pas de trépidation épileptoïde. Malgré cet état du côté droit du corps, la malade est très dégourdie ; elle marche, court, saute avec assez d'aisance.

La sensibilité n'est pas atteinte, même dans les parties malades, Elle jouit d'une intelligence très vive et raconte très bien elle-même ce qu'elle ressent au moment de ses attaques d'épilepsie.

Ces attaques remontent environ à deux ans. Elles paraissent à peu près régulièrement tous les mois et coïncident avec l'apparition des règles. L'attaque est toujours précédée d'aura.

Lors des premières attaques, l'aura était constituée par une douleur assez vive, qui partait de sa main droite, c'est-à-dire de sa main bote et remontait jusqu'à la tête.

Actuellement, l'aura consiste dans une angoisse de poitrine, suivie bientôt d'une constriction à la gorge. L'aura dure assez de temps pour permettre à la malade de s'asseoir ou de se coucher. Elle ne pousse pas de cris. Les convulsions toniques et cloniques commencent d'abord par le côté droit, pour s'étendre bientôt après à tout le corps. Cette période dure une minute environ. Il n'y a jamais eu d'émission involontaire de l'urine et des matières fécales; elle se mord quelquefois la langue. La période de stertor qui suit est relativement courte, un quart d'heure tout au plus; cette période passée, la malade revient à elle-même complètement.

Observation III (inédite).

Marguerite V..., 18 ans. Antécédents héréditaires assez difficiles à définir. Accouchement normal. Convulsions dans les premiers mois. A marché seule très tard.

Etat actuel. — Crâne petit et symétrique. Strabisme convergent avec secousses nystagmiformes. Muscles de la face légèrement contracturés. Faciès légèrement souriant. Bouche légèrement tordue. Pas de troubles de la déglutition. Langage incompréhensible. Réussit à prononcer son nom, mais d'une façon imparfaite.

Le bras gauche est normalement développé, a conservé tous ses mouvements actifs, mais réflexe du poignet fort. Le bras droit est atrophié, les mouvements actifs sont à peu près nuls, les mouvements passifs sont aisés pour le bras, mais plus difficiles pour l'avant-bras, et il faut vaincre une certaine résistance,

Le poignet est fléchi, les doigts sont étendus, les dernières phalanges relevées, les réflexes sont forts, le bras est en imminence de contracture; les muscles de la main sont très atrophiés. La jambe gauche est normalement développée et a conservé tous ses mouvements actifs, mais réflexe rotulien fort. La jambe droite est en extension, le pied en varus équin, et l'équinisme peut se corriger à peu près complètement. Muscles légèrement atrophiés, entrant en contracture par la palpation. Réflexe rotulien très exagéré, la

percussion répétée amène une véritable tétanisation de la jambe. La trépidation épileptoïde apparaît assez fréquemment.

Il n'y a pas de troubles de la sensibilité bien marqués. L'intelli-



gence est au-dessous de la moyenne; cette diminution de l'intelligence tient-elle peut-être à son mode d'éducation, car elle est confiée aux soins d'une vieille pensionnaire qui l'éduque à sa façon. Elle reconnaît le personnel du service, vient quand on l'appelle et répond aux questions qu'on lui pose, mais inintelligiblement. Le caractère doux et affable.

Elle marche seule et sans béquilles, mais non pas avec l'aisance de la malade de notre Obs. II.

Si elle se tient debout, sans appui, pendant quelque temps, ses muscles entrent bientôt en contracture, et elle est obligée de s'appuyer quelque part pour ne pas tomber; au bout d'un moment, cette contracture généralisée, mais surtout marquée à droite, disparaît pour reparaitre bientôt après. Lorsqu'elle est bien assise, ses ischions reposant bien sur la chaise, la jambe droite est étendue et ne touche pas le sol.

Ces observations nous montrent donc un cas de *rigidité généralisée* avec troubles plus marqués du côté des membres inférieurs.

(obs. I^{re}), et deux cas d'*hémiplegie spasmodique* (obs. II, obs. III).

Après la lecture de ces observations, peut-on établir des différences assez grandes pour établir en clinique une classification des divers états présentés par nos malades ? Nous ne le pensons pas.

La malade de la première observation présente de la rigidité généralisée, mais les troubles spastiques sont surtout marqués au niveau de la jambe gauche. Elle est plus impotente que l'hémiplégique de l'obs. II. Son intelligence est bien au-dessous de celle de cette dernière. Sa sensibilité est abolie du côté gauche. Son amélioration est nulle, car actuellement elle est âgée de 36 ans. Or, l'absence de troubles de l'intelligence et de la sensibilité, l'amélioration progressive, sont données par les auteurs dualistes comme signes caractéristiques de la rigidité généralisée et de la paraplégie spastiques.

D'autre part, l'hémiplégique de l'obs. II présente des attaques d'épilepsie, il est vrai, mais son intelligence est conservée ; de plus, si l'on ne tient pas compte de ces attaques, son état semble s'être légèrement amélioré. Il n'y a pas de troubles de la sensibilité, de la déglutition, de la phonation.

Si donc nous nous rappelons que les partisans de la théorie dualiste, Brissaud en particulier, ne séparent pas la *rigidité généralisée* de la *paraplégie spastique*, nos observations confirment par elles-mêmes la conclusion que nous avons déjà donnée plus haut : Il n'y a pas lieu de séparer en clinique le type Little-Brissaud des autres diplégies spasmodiques de l'enfance.

CHAPITRE III

Types anatomo-pathologiques.

Nous avons vu que la contracture constitue le phénomène dominant des diplégies spasmodiques infantiles ; elle est presque l'unique symptôme des formes simples ; dans les formes compliquées, il s'y ajoute d'autres troubles, mais elle reste le trait d'union de ces différentes formes.

Or, la contracture serait en quelque sorte fonction des faisceaux pyramidaux, car c'est par leur intermédiaire que l'écorce cérébrale exerce sur la substance grise de la moelle son action, excitatrice selon les uns, modératrice selon les autres (nous n'entrerons pas ici dans la discussion de ces deux théories opposées) ; que le faisceau pyramidal soit en voie de sclérose ou que cette voie de transmission soit supprimée, suivant les cas, la contracture apparaîtra.

Partant de ces hypothèses, les auteurs se sont trouvés d'accord pour admettre que la lésion constante des diplégies spasmodiques infantiles siège sur le parcours du faisceau pyramidal. Mais, alors que les partisans de la théorie uniciste ne voient qu'une cause unique, la lésion cérébrale, accompagnée ou non d'une lésion médullaire, Brissaud, Marie et tous les autres dualistes, font une distinction entre l'agénésie et la sclérose du faisceau pyramidal. D'après ces derniers, la rigidité paraplégique, le type Little-Brissaud, s'explique seulement, et à l'exclusion de

toute autre cause, par l'arrêt de développement du faisceau pyramidal, arrêt qui a pour cause unique la naissance prématurée.

Quant aux autres formes spasmodiques infantiles, ils les expliquent par la sclérose du faisceau pyramidal, à n'importe quel point de son parcours, que cette sclérose survienne à la suite de lésions traumatiques (accouchements laborieux) ou toxi-infectieuses (syphilis, alcoolisme; etc.).

Mais les données de l'anatomie physiologique ne permettent pas d'établir plus longtemps une telle division. Jusqu'à ce jour, en effet, on n'a pas pu trouver autre chose sinon que les lésions observées dans les diplégies spasmodiques infantiles, simples ou compliquées, portent toujours sur le cerveau ; s'il existe un tabès spasmodique congénital par lésion spinale primitive et autonome sans lésion cérébrale, cela n'est aucunement démontré ; mais la preuve contraire en a été donnée dans ces derniers temps par la publication d'intéressantes observations.

Ce sont des malades qui avaient présenté pendant leur vie de la rigidité spastique vraie ; à leur autopsie, on a trouvé un faisceau pyramidal sans lésion aucune, ou tout au moins dont la lésion minime était loin d'être en rapport avec l'intensité de la contracture présentée par le malade.

Voici d'abord une observation de Railton qui peut se résumer ainsi : « Enfant venu au monde en état d'asphyxie, présentant contracture légère des quatre membres. Sous l'influence du moindre attouchement de la peau, il se produisait un véritable accès de rigidité généralisée ; de même, quand on maintenait l'enfant debout, ses muscles devenaient rigides. A l'autopsie de cet enfant, les faisceaux pyramidaux ont été trouvés dans un état absolument normal, au point de vue histologique bien entendu ».

Ganghofner cite à lui seul cinq observations à peu près identiques. Voici l'observation IV telle que la rapporte Cestan dans son travail.

Observation IV.

Marie F..., 3 ans 1/2. Bien portante jusqu'au neuvième mois. Broncho-pneumonie. Convulsions. Rigidité spastique des bras et des jambes avec mouvements choréo-athétosiques. Bras en flexion. Exagération des réflexes. Paraplégie spastique très sévère avec flexion et abduction forcée des cuisses. Parole difficile. Intelligence très diminuée. Porencéphalie des deux hémisphères. Anomalie des circonvolutions et mycrogyrie. Pas de dégénération secondaire de la voie pyramidale : on ne constate pas à l'examen microscopique une modification pathologique.

Observation V (Mya et Lévy, 1896).

Del..., mère rachitique. Pas de syphilis. Accouchement à terme, laborieux, avec asphyxie. Rigidité congénitale généralisée. On peut soulever l'enfant d'une pièce en le prenant par les pieds. Tête rigide par la contracture des muscles de la nuque. Pouce fléchi dans la paume de la main. Strabisme convergent. Réflexes rotuliens très exagérés. Pas de troubles de la sensibilité. Pas d'épilepsie. Intelligence diminuée. Mort par broncho-pneumonie. Pas de lésions de la boîte crânienne. Pas de lésions macroscopiques cérébrales. Pas de lésions en foyer. La méthode de Golgi a permis de constater une diminution de volume des cellules pyramidales de l'écorce et surtout une diminution de la longueur des dendrites. Pas de lésions par la méthode de Nissl. Pas d'hyperplasie névroglie. La méthode de Pal et surtout la méthode de Golgi, ont mis en évidence dans la moelle une dysgénésie des voies pyramidales ; les cylindraxes sont petits et leurs gaines de myéline très minces. Les auteurs ont pu vérifier ces résultats histologiques par une étude parallèle de l'axe cérébro-spinal d'un enfant du même âge. Les cellules antérieures médullaires sont intactes par la méthode de Nissl.

Dans un travail récent, Cestan rapporte six observations où la rigidité spasmodique est manifeste, bien qu'à l'autopsie la lésion du faisceau pyramidal ait été nulle ou tout au moins insignifiante. Les voici, quelque peu résumées, avec leurs numéros d'ordre primitifs, entre parenthèses.

Observation VI († 3).

Greze, 9 ans. Père, pas de syphilis, pas d'alcoolisme. Du côté de la mère, hérédité nerveuse et tuberculeuse. Accouchement prématuré à 8 mois 1/2, facile. Hémiplégie spasmodique du côté droit. Strabisme convergent. Mort par broncho-pneumonie. A l'autopsie, la pie-mère ne présente pas d'adhérences ; les circonvolutions de l'hémisphère droit paraissent normales comme disposition et comme volume, celles de l'hémisphère gauche paraissent plus grêles. A l'examen microscopique, on ne constate rien d'anormal dans la moelle et le bulbe par la méthode de Weiger-Pal, et les faisceaux pyramidaux n'ont pas diminué de volume.

Observation VII (34).

Han..., 16 ans. Père et mère bien portants. Grossesse pénible par hydramnios. Accouchement à terme, laborieux. Asphyxie légère à la naissance, avec trois circulaires autour du cou. A six mois, convulsions à caractères épileptiformes. Strabisme divergent. Paraplégie avec contracture légère en flexion et station verticale impossible. Réflexes tendineux exagérés. Idiotie. Mort par scarlatine. Autopsie : pas d'adhérences de la dure-mère et de la pie-mère. Hydrocéphalie intense. Quelques anomalies des circonvolutions. A l'examen histologique, par la méthode Weiger-Pal, absence d'agénésie ou de dégénérescence des faisceaux pyramidaux ; par la méthode de Marchi, absence de corps granuleux dans les espaces lymphatiques péri-vasculaires.

Observation VIII (35).

Biol..., 12 ans. Enfant naturel, pas de renseignements sur le père. Mère bien portante, mais nerveuse. Grossesse pénible. Accouchement à terme et facile. Enfant très petit, très chétif, ayant « bras contournés » à la naissance. Pas de convulsions. N'a jamais ni parlé, ni marché. Dentition complète à 2 ans 1/2. Yeux normaux sans strabisme ou nystagmus. Paraplégie avec légère

contracture. Autopsie : adhérences de la pie-mère au niveau des lobes frontaux. Lésions en foyer ayant débuté du côté droit T⁴ et T¹². Atrophie de Pa de l'hémisphère cérébral droit. Pas d'atrophie des pyramides. L'examen microscopique montre seulement par la coloration au picro-carmin une légère hyperplasie névroglique au niveau des deux faisceaux pyramidaux.

Observation IX (36).

Gig..., 12 ans. Pas de renseignements sur la naissance, l'enfant vient des Enfants-Assistés. Strabisme convergent, bras en imminence de contracture, paraplégie légère en flexion avec pied bot varus et exagération des réflexes. Pas de pseudo-contractures. Pas troubles de la sensibilité. Idiotie. Gâtisme. Pas d'épilepsie.

Autopsie.— Légers foyers de méningo-encéphalite au niveau des deux régions rolandiques. L'examen histologique de la moelle montre par la coloration au picro-carmin une légère sclérose des faisceaux pyramidaux. Les cellules antérieures sont normales avec la méthode de Nissl ; la méthode de Weegert-Pal ne montre pas de lésions.

Observation X. (37)

Mag..., 4 ans, pas d'antécédents héréditaires. Enfant venu en état d'asphyxie prolongée. Dès le troisième jour, convulsions qui sont renouvelées plusieurs fois par jour. N'a jamais parlé, ni marché. Cécité dès la naissance. Rigidité généralisée, plus marquée du côté droit ; doigts fléchis dans la paume de la main. Cuis-ses en flexion et en adduction ; pied bot équin. Exagération des réflexes tendineux. Idiotie. Épilepsie. Morte par tuberculose pulmonaire.

Autopsie. — Pachyméningite généralisée. Pas de lésions des faisceaux pyramidaux visibles par la méthode de Pal. Ni sclérose, ni agénésie. La méthode au picro-carmin met en évidence une légère hyperplasie névroglique.

Observation XI. (38)

Dal..., 15 ans. Mère tuberculeuse, avec hérédité tuberculeuse dans la famille. Conception et grossesse normales. Accouchement à terme, facile, sans asphyxie.

Convulsions épileptiformes ont débuté à 9 mois, avec hémiplegie gauche, consécutives aux accès. Les accès se sont répétés depuis. Début de la marche à 3 ans, de la parole à 18 mois.

Intelligence médiocre, est allé à l'école jusqu'à 14 ans, mais a peu appris, sait faire pourtant de petites opérations d'arithmétique. Mémoire suffisante. Hémiplegie gauche spasmodique avec mouvements d'athétose très prononcés. Mort par tuberculose pulmonaire.

Autopsie. — Dure-mère normale. Pas d'anomalie des artères de la base. Pas d'adhérence de la pie-mère. Légère sclérose atrophique de la partie postérieure de T⁴ vers l'hémisphère droit. Diminution de volume de l'hémisphère droit, qui pèse 510 gram., tandis que le poids de l'hémisphère gauche est de 565 gram.

L'hémisphère gauche et les noyaux centraux ne présentent rien de particulier. Pas d'atrophie des pyramides bulbaires.

Par l'examen microscopique, on constate l'intégrité des faisceaux pyramidaux par la méthode de Weegert-Pal. Le picro-carmin montre une légère hyperplasie névroglique dans le faisceau pyramidal gauche sans diminution du nombre et du volume des cylindraxes.

Nous regrettons de ne pas pouvoir citer quelques observations personnelles dans ce chapitre d'anatomie pathologique.

A la lumière de toutes ces observations, nous pouvons admettre sans peine que les lésions des diplégies spasmodiques infantiles consistent essentiellement en un arrêt de développement d'une partie du cerveau, principalement du faisceau pyramidal, que les lésions médullaires peuvent accompagner ces dernières; mais nous ne connaissons pas d'exemple où les lésions médullaires aient été observées à l'exclusion de toute lésion cérébrale.

Les lésions cérébrales sont des plus variables et généralement

des plus complexes. On a trouvé dans quelques cas (Otto. Ross) un développement incomplet des cellules pyramidales.

La porencéphalie a été notée très fréquemment ; c'est une lésion hémisphérique consistant essentiellement en une cavité (porus) limitée à une partie de substance cérébrale et communiquant le plus souvent avec un des ventricules latéraux. L'embryologie explique cette lacune par un arrêt de développement de la substance cérébrale (Brissaud).

La sclérose lobaire a été observée quelquefois (Richardière).

Ailleurs il existait de la dégénérescence et de l'atrophie des 4/5 des pédoncules cérébraux et des faisceaux pyramidaux (Bechterew).

D'autres auteurs ont rencontré de l'atrophie cérébrale (Henoch, Déjerine et Sollier), des cavités purulentes (Puttnam), etc., toutes lésions terminales et ne permettant pas de juger de la nature du processus habituel (Raymond).

Les lésions du cerveau étant reconnues constantes dans les diplégies spasmodiques infantiles, voyons comment on peut interpréter les lésions médullaires quand on les rencontre à l'autopsie et comment ces lésions cérébrales permettent d'expliquer, à elles seules, les différences qui paraissent exister en clinique entre les cas simples et les cas compliqués du syndrome de Little.

Essayons d'interpréter d'abord les lésions du faisceau moteur latéral. Le faisceau pyramidal peut être atteint soit d'*agénésie*, soit de *dégénérescence*.

La lésion cérébrale se produit-elle après la naissance, nous aurons un processus de dégénérescence secondaire.

La lésion se produit-elle pendant la vie intra-utérine, le faisceau pyramidal ne pourra dégénérer, puisqu'il n'est pas encore formé ; il fera simplement défaut par agénésie, et le faisceau latéral aura un volume réduit. A l'*agénésie* correspondrait la porencéphalie vraie de la région motrice avec circonvolutions radiées vers le porus et communication avec le ventricule latéral. A la

dégénérescence secondaire, correspondraient la pseudo-porencéphalie, la méningo-encéphalite, la sclérose lobaire. Nous devons ajouter cependant qu'un processus cérébral commencé pendant la vie intra-utérine peut très bien poursuivre son évolution après la naissance, de telle façon qu'il devient très difficile, dans certains cas, d'affirmer l'agénésie ou la dégénérescence d'après le seul examen des lésions cérébrales.

Il est donc certain que toute lésion médullaire relève d'une lésion cérébrale et que l'intensité et la localisation du processus cérébral commandent absolument les lésions du faisceau pyramidal, sans que le simple examen des lésions médullaires permette de juger de la qualité du processus cérébral (Gestan).

Les lésions cérébrales expliquent à elles seules les différentes formes des diplégies spasmodiques infantiles. Nous allons le prouver en montrant que la localisation des lésions commande la symptomatologie, localisation dans la région motrice ; troubles moteurs, localisation dans les circonvolutions frontales ; troubles intellectuels.

Un enfant est-il atteint d'une simple rigidité spastique, sans troubles intellectuels ? nous devons en conclure l'existence de lésions dans la zone rolandique avec intégrité du lobe frontal. Y a-t-il des troubles intellectuels ? les lésions ont envahi en même temps le lobe frontal. L'état du faisceau pyramidal ne suffit pas par lui-même à expliquer l'existence des troubles intellectuels, lorsque ceux-ci accompagneront la raideur des membres.

Pas plus que l'absence ou la présence des troubles intellectuels, la possibilité d'une amélioration ne permet pas d'écarter l'idée d'une lésion cérébrale. Et d'abord, on ne peut pas concevoir sans elle un arrêt ou un retard prolongé de développement du faisceau pyramidal, et l'observation de Mya et Lévy vient confirmer cette proposition. Quand l'amélioration existe, voici comment on peut l'expliquer : on peut facilement imaginer la résorption progressive d'un épanchement sanguin et même dans un cas de

sclérose lobaire ou de porencéphalie nettement limitée, les cellules corticales, non touchées à une époque où elles ne sont pas encore spécialisées, peuvent remplacer jusque dans une certaine mesure celles qui sont absentes ou atrophiées.

Enfin, la lésion cérébrale, à elle seule, explique les divers degrés de spasticité depuis la paraplégie spasmodique jusqu'à la rigidité généralisée. La prédominance de la rigidité musculaire dans les membres inférieurs dépend de ce fait que la lésion primitive est plus accusée au niveau du lobule paracentral. Celui-ci est de tous les départements de la zone corticale le plus mal irrigué ; les fibres qui en émanent et qui sont destinées au membre inférieur éprouveront, par conséquent, un retard plus grand dans leur développement (Brissaud). D'autre part, les recherches expérimentales ont démontré que les hémorragies méningées d'origine obstétricale ont leur maximum vers la ligne médiane, à la partie supérieure des circonvolutions motrices ; ici encore le lobule paracentral est davantage intéressé. Quant à la faible importance de la paralysie par rapport à la rigidité, elle est plus difficile à interpréter à l'aide de la simple lésion cérébrale. On peut l'expliquer par la suspension de l'influence cérébrale sur les centres médullaires et la persistance de l'innervation spinale des muscles (P. Simon).

En résumé, les partisans de la théorie dualiste veulent séparer des autres diplégies cérébrales le type Little-Brissaud sous prétexte qu'il reconnaît exclusivement pour cause une lésion spinale.

Nous venons de montrer qu'il ne pouvait y avoir de lésion médullaire sans lésion cérébrale. Cette dernière expliquant à elle seule tous les troubles de la motilité, il n'est pas utile d'établir une classification entre les différentes diplégies spasmodiques de l'enfance.

CHAPITRE IV

Types étiologiques.

Les partisans de la théorie dualiste ont fait de l'accouchement avant terme une des caractéristiques du type Little-Brissaud.

Pour eux, toute observation où l'accouchement à neuf mois aura été noté, devra être classée dans la deuxième catégorie, c'est-à-dire dans le groupe des états tabéto-spasmodiques de Marie. A notre avis, les seules données d'un accouchement prématuré ne suffisent pas pour isoler le type Little-Brissaud des autres diplégies spasmodiques infantiles ; l'accouchement avant neuf mois n'est ni une condition nécessaire, ni une condition suffisante.

En effet, la maladie de Little, loin d'être la règle chez les enfants nés avant terme, est au contraire d'une grande rareté, si l'on compare le nombre des accouchements prématurés à celui des malades présentant le type de Little. Le développement de l'embryon et du fœtus présentant à l'état physiologique une marche toujours constante, sans variations individuelles, pourquoi le neurone moteur serait-il entravé dans son évolution chez les uns et non chez les autres ? pourquoi, en un mot, tous les individus avant terme ne présentent-ils pas de la contracture généralisée ?

Plusieurs auteurs, Raymond, Cestan, etc., ont examiné un grand nombre d'enfants normaux, nés entre le septième et le neuvième mois ; ces enfants ne présentaient pas de spasticité et

leurs réflexes tendineux et osseux étaient semblables à ceux d'enfants normaux nés à terme.

De plus, d'après la théorie dualiste, la rigidité devrait être d'autant plus généralisée que la naissance serait plus prématurée puisque les cylindraxes seraient moins avancés dans leur développement et n'auraient pas encore atteint les centres médullaires des membres supérieurs (Van Gehuchten). Or, de nombreuses observations prouvent que l'intensité et la généralisation de la spasticité ne dépendent pas de l'époque de la naissance. Ainsi, si l'on se rapporte aux malades 2, 5, 7, 8, de Feer, on arrive à cette conclusion : *rigidité simplement paraplégique*..

Cestan, dans son travail sur cette question, conclut dans le même sens. Aussi nous lisons : Observation 1, naissance à sept mois, spasticité légère. Observations 5, 7, 9, naissance à sept mois, rigidité simplement paraplégique.

Ensuite, il faudrait démontrer au préalable que toutes les fibres pyramidales se développent en même temps et d'un seul bloc, pour admettre que la distance des centres lombaires aux centres cérébraux, plus grande que celle des centres cervicaux aux centres cérébraux, est la seule cause de la prédominance de la spasticité aux membres inférieurs, par la durée plus grande que mettront les fibres pyramidales à atteindre les centres lombaires. Or Gibotteau, dans sa thèse, déclare qu'anatomiquement c'est la partie du système nerveux correspondant aux membres inférieurs qui se développe la première. Il paraît démontré, en effet, que le lobule paracentral se développe plus tôt que les centres cérébraux des bras.

A ces données d'ordre physiologique et clinique, nous pouvons joindre les preuves d'anatomie pathologique. Deux enfants nouveau-nés avant terme et examinés par Cestan moururent quelques jours après leur naissance. L'examen histologique de leur moelle, par la coloration au nitrate d'argent selon le procédé de Golgi, lui montrèrent, comme l'a fait remarquer Van

Gehuchten, une zone non imprégnée de sels argentiques au niveau du faisceau pyramidal dans la zone dorso-lombaire. Cependant, malgré cette absence très probable de fibres pyramidales, ces enfants n'avaient pas présenté un état spastique congénital.

Toutes ces preuves réunies et pesées, l'accouchement avant terme ne nous paraît pas une condition nécessaire du type Little-Brissaud. D'autre part, il nous est facile de démontrer qu'il n'en est pas à lui seul une condition suffisante. Nous n'avons qu'à nous reporter aux chapitres précédents pour voir que le retard du développement du faisceau pyramidal, dû simplement à un accouchement avant terme, n'explique pas un état spastique congénital, puisque l'un peut exister sans l'autre. Il n'y a qu'à lire les observations de Railton, Ganghofner, Cestan, pour s'en convaincre.

L'observation de Mya et Lévi est encore plus probante. Je la rappelle en deux mots ; « Accouchement à terme, laborieux, avec asphyxie, rigidité congénitale généralisée.

La méthode de Golgi a permis de constater une diminution de volume des cellules pyramidales de l'écorce ; elle a mis en évidence dans la moelle une dysgénésie des voies pyramidales ».

En dehors des enfants nés avant terme, on pourrait donc rencontrer chez des enfants venus à 9 mois, un défaut de développement dans le faisceau pyramidal.

Le fait d'être né avant terme n'est donc pour rien dans le développement de la maladie de Little. « C'est se payer de mots » dit Fournier, que de voir dans un accouchement prématuré ou laborieux la cause des diplégies spasmodiques infantiles. La production d'une lésion cérébrale antérieurement à la naissance ou au moment d'une naissance laborieuse est tout. Cette lésion entraîne ou n'entraîne pas l'arrêt de développement des faisceaux pyramidaux, suivant qu'elle siège à l'origine ou sur le trajet de ces derniers. Accouchement prématuré, arrêt de développement

des faisceaux pyramidaux et rigidité spasmodique sont des conséquences d'une même cause : la lésion cérébrale.

Ces altérations matérielles de l'écorce ont une origine phlogistique toxi-infectieuse datant soit de l'époque intra-utérine, soit de la première enfance (alcoolisme, syphilis des parents, infection pendant la grossesse ou après la naissance).

Des données expérimentales viennent d'ailleurs confirmer cette théorie, née de l'observation clinique.

Au Congrès de médecine interne de 1895, Charrin a exposé un important travail concernant l'étude de la paraplégie spasmodique et de l'épilepsie spinale, d'origine bactérienne. Dans ses expériences, il a montré le rôle important que joue l'injection de toxines à des animaux dans le développement de leurs descendants.

Cet auteur a fréquemment observé des avortements chez les individus intoxiqués, en même temps que se produisaient des arrêts de développement chez leurs produits de conception.

L'accouchement avant terme n'étant, par conséquent, ni une condition nécessaire, ni une condition suffisante du type Little-Brissaud, on ne peut pas séparer la diplégie avec naissance prématurée, des diplégies dues à toute autre cause.

D'ailleurs, en lisant les statistiques se rapportant aux diplégies spasmodiques infantiles, on ne saurait se prévaloir des conditions étiologiques pour établir une distinction entre ces diverses formes. En effet, dans la thèse de Rosenthal, nous voyons que la paraplégie a été plusieurs fois observée à la suite d'accouchements laborieux; d'autre part, la naissance avant terme se rencontre dans 17 % des cas compliqués (P. Simon). Réunissant 275 observations, Freud signale indifféremment l'accouchement avant terme, la grossesse gémellaire, l'asphyxie du nouveau-né, les affections intra-utérines, etc...

En 1896, Ganghofner analyse 54 cas personnels, qui comprennent 19 cas sans étiologie (35 %), 11 cas avec étiologie mater-

nelle (maladie toxi-infectieuse, traumatisme, maladie mentale) (20,3 %), 5 cas avec étiologie de Little, 9 cas avec début extra-utérin (infection, traumatisme). Or, Ganghofner a trouvé 15 cas de paraplégie spastique, dont 2 cas seulement avec naissance prématurée, 2 cas avec étiologie maternelle, 9 cas sans étiologie certaine.

Nous pouvons donc affirmer que, si la naissance prématurée prédispose plus que toute autre étiologie à la forme paraplégique, elle n'en est pas l'unique dépositaire et que toutes les diplégies spasmodiques reconnaissent les mêmes causes étiologiques.

Ces causes étiologiques sont les suivantes :

a) *La naissance avant terme.* — Cette étiologie se rencontre dans 50 % des cas, d'après Freud, dans 38 % seulement d'après la dernière statistique de Cestan. Il est d'ailleurs bien difficile de dire quand l'accouchement prématuré est primitif et autonome.

b) *La naissance asphyxique* ou *l'apparition peu après la naissance.* — D'après Cestan, elle se rencontre dans 48 % des cas observés.

c) *Le traumatisme obstétrical.* — C'est là une cause étiologique signalée dès le début, par Little lui-même.

d) *L'intoxication de la mère*, soit par un produit toxique tel que l'alcool, soit par une maladie infectieuse telle que la tuberculose, la syphilis, etc. D'après un examen portant sur 15 enfants présentant une hérédité alcoolique, atteignant aussi bien la branche paternelle que la branche maternelle, Cestan en a rencontré 11 présentant des troubles spastiques. Il cite l'observation d'un enfant, présentant une spasticité légère, qui a été conçu pendant l'ivresse. L'hérédité tuberculeuse est signalée dans trois de ses observations (5, 9 et 12).

Quant à l'hérédité syphilitique, elle ne lui paraît évidente que dans une seule observation. Ceci tient à ce qu'il est très difficile

de mettre la syphilis en évidence, soit par ses signes propres, soit par la pauvreté ou l'absence même de renseignements sur la santé physique des parents.

Quelques auteurs ont publié cependant des cas où l'existence de la syphilis est indéniable : G. Sée a observé une sclérose cérébrale peut-être consécutive à une méningo-encéphalite, chez une petite fille qui avait présenté des accidents très nets de syphilis héréditaire ; Jendrassik et Marie parlent aussi d'une petite fille hémiplégique chez laquelle l'existence de l'hérédo-syphilis était rendue fort probable par l'existence d'une kératite interstitielle ; Gaudard (Obs. II et VIII) rapporte dans sa thèse deux faits dans lesquels la syphilis a été constatée de la façon la plus formelle.

Le Meignen, dans sa thèse, reconnaît la syphilis comme une étiologie assez fréquente du syndrome de Little.

Il est d'ailleurs probable que bon nombre d'accouchements prématurés sont sous la dépendance de la syphilis.

En résumé, l'influence des maladies infectieuses sur la production des diplégies spasmodiques infantiles s'appuie sur une telle réunion de documents qu'il est impossible de la méconnaître ; quant à expliquer la façon dont elle s'exerce, c'est une question plus difficile.

Peut-être même, les procédés sont-ils multiples ; il y aurait alors tantôt endocardite et embolie, tantôt artérite amenant soit une thrombose, soit une hémorrhagie, tantôt enfin une méningo-encéphalite chronique par action directe de la maladie sur la séreuse.

e) *L'hérédité.* — L'hérédité joue certainement un grand rôle dans la genèse des diplégies spasmodiques infantiles : la consanguinité des parents est signalée par Seeligmüller, Bourneville, Déjerine, Hartmann. Quant à l'hérédité simalaire, elle ne paraît pas jouer un grand rôle ; la transmission directe n'a pas été observée (Lannois).

Freud cite cependant des faits nombreux de rigidité spasmodique familiale, dont l'aspect clinique est identique à la maladie de Little. — Pelitzain, qui a le premier relaté des faits de ce genre, a constaté, chez cinq membres d'une même famille, de la contracture des membres inférieurs avec exagérations des réflexes tendineux, de la maladresse dans les bras, de la lenteur de la parole et de l'affaiblissement intellectuel. Mais il existait du nystagmus qui se montra trois mois après la naissance ; les troubles de la parole n'apparurent qu'à l'âge de 3 ans. — La littérature médicale renferme des faits semblables également non congénitaux et à évolution progressive. — Dans tous ces cas, il existe une paraplégie spasmodique, mais, outre la fréquence relative du nystagmus, qui ne se rencontre qu'exceptionnellement dans le syndrome de Little, ce qui frappe tout d'abord, c'est le début tardif des accidents et surtout la marche croissante de la paraplégie spasmodique jusqu'à un âge plus ou moins avancé, Aussi serait-il peut-être plus conforme de rapprocher la rigidité spasmodique familiale de la paralysie spinale spasmodique héréditaire de Strümpell.

Telles sont les diverses causes étiologiques à assigner aux diplégies spasmodiques infantiles, sans faire de distinction spéciale pour le type Little-Brissaud, qui reconnaît toutes ces données étiologiques diversement combinées comme tous les autres états paréto-spasmodiques. Les diplégies spasmodiques de l'enfance n'admettent donc pas de classification, pas plus au point de vue étiologique qu'aux points de vue clinique et anatomo-pathologique.



CONCLUSIONS

Après avoir exposé les arguments des diverses théories dualistes et mixtes, qui veulent isoler des diplégies spasmodiques infantiles une forme spéciale, le type Little-Brissaud, nous les avons soumis à une triple critique: clinique, anatomo-pathologique et étiologique.

I. — Nous avons démontré que les caractères assignés à ce type spécial ne lui appartenaient pas exclusivement mais pouvaient s'observer dans les autres formes de diplégies spasmodiques infantiles et réciproquement. Tous ces caractères se réunissent bien pour constituer un syndrome que l'on peut désigner sous le nom de syndrome de Little, mais ce syndrome ne doit pas être opposé aux syndromes dont l'ensemble constitue les diplégies spasmodiques infantiles, car le clinicien peut observer toutes les variétés possibles de ces données cliniques: symptômes moteurs paréto-spasmodiques, plus ou moins paralytiques, plus ou moins généralisés, associés ou non à des troubles intellectuels, à des attaques comitiales, tout trouble stationnaire ou s'améliorant avec l'âge.

II. — Dans les diplégies spasmodiques, dont le type Little-Brissaud n'est qu'une variété, on a toujours constaté des altérations de qualité et d'intensité variables atteignant la zone rolandique et parfois le lobe frontal si des troubles intellectuels viennent compliquer le tableau. La symptomatologie est fonction d'abord de la localisation, ensuite de l'intensité des lésions cérébrales

dont elle ne peut cependant indiquer la nature. Les altérations du faisceau pyramidal sont la conséquence de ces mêmes lésions cérébrales, une hématomyélie ou une myélite transverse congénitale de la région cervicale créant non une maladie de Little de cause spinale, mais une pseudo-maladie de Little.

III.— Nous avons démontré que le caractère étiologique assigné au type Little-Brissaud, c'est-à-dire l'accouchement prématuré, ne lui appartenait pas exclusivement, mais pouvait s'observer dans les autres formes et que, d'autre part, ce type spécial pouvait s'observer chez des sujets nés à terme. Qu'il s'agisse de telle ou telle forme, le clinicien peut observer toutes les combinaisons des données étiologiques suivantes : naissance avant terme, naissance laborieuse, toxi-infection maternelle, infection cérébrale dans les premiers mois de l'existence.

Si l'on voulait résumer dans un schéma les données que nous venons d'exposer, on pourrait adopter le tableau synthétique suivant :

DIPLÉGIES SPASMODIQUES.

I. *Étiologie*. — Comprend les cinq conditions suivantes :

- 1° Naissance avant terme ;
- 2° Naissance asphyxique ou accouchement laborieux ;
- 3° Toxi-infections de la mère et du fœtus ;
- 4° Hérédosyphilis ;
- 5° Hérédité.

II. *Anatomie pathologique*. — Le faisceau pyramidal est toujours lésé, soit seulement dans sa partie cérébrale, soit dans la partie cérébrale et la partie spinale en même temps. D'où deux subdivisions :

Lésion cérébrale	{	Sclérose lobaire.	} Consécutives à lésion
		Porencéphalie.	
		Kystes.	
		Hémorragies méningées, etc.	
Lésion médullaire	{	Agénésie	} Consécutives à lésion
secondaire		Sclérose	
			cérébrale.

III. *Clinique.* — Deux formes principales :

1° Forme cérébrale. — Hémiplegie spasmodique uni ou bilatérale avec troubles intellectuels, convulsions et mouvements choréo-athétosiques.

2° Forme médullaire. — Spasticité paraplégique.

En résumé, quand on étudie les diplégies spasmodiques de l'enfance, il faut réunir l'anatomie pathologique, la clinique et l'étiologie pour en faire un groupe synthétique.

Il ne faut donc pas décrire des espèces nouvelles qui sont individualisées suivant le siège de la localisation et la cause étiologique qui semble prédominer.

Entre les diverses formes des diplégies spasmodiques de l'enfance, il n'y a qu'une différence de degrés. On peut observer tous les intermédiaires ; il y a un certain nombre de cas qui relient entre elles les formes types, formant ainsi tous les anneaux d'une chaîne ininterrompue.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- ADAMS. — On the Clubfoot-Lancet, 1877, n° 24.
- ANDRY. — De l'orthopédie, Paris, 1741.
- ANKLE. — A case of spastic diplexia in a child the subject of congenital syphilis. Trans. clin. Societ. London, 1888-89, XXII. 308.
- AUDRY. — L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance. Paris 1892. (Baillière).
- BABINSKI. — Sur les scléroses systématiques dites primitives de la moelle. Société méd. des hôpitaux, in janvier 1894.
- BARLOW. — Sulla paralisi cerebrale (o spastica dei bambini). Archiv. di patholog. infant. Napoli, 1883-152.
- BARTHÉLÉMY. — Résultat de 28 autopsies de mort-nés hérédito-syphilitiques. Bulletin Société française de dermatologie et syphiligr., 1894-1-174.
- BASSET (H.) fils. — Paraplégie spasmodique infantile. Bulletin Société méd. de Toulouse, 1892-II-235.
- BENEDIKT. — Zur pathologie der paraplegia spastica infantile. Wien med. Presse 1897, n° 17.
- BOURNEVILLE. — Iconographie photograph. de la Salpêtrière, 1878.
- BRETON. — Un cas de maladie de Little. Gaz. hôpitaux 1894.
- BRISSAUD. — Maladie de Little et tabes spasmodique. Sem. méd., 24 févr. 1894-89. Leçons sur les maladies nerveuses, Paris, 1895. 1899.
- CHARCOT. — Leçons sur les localisations dans les maladies du cerveau et de la moelle, Paris, 1878-80. Contracture, paraplégie spasmodique et lésions du faisceau pyramidal, Gaz. hôp., 1879-1880. Contracture spasmodique et réflexes tendineux, paraplégie spasmodique; contracture des hémiplegiques. Journ. méd. et chir. prat. 1880-60.
- COTARD. — Thèse, Paris 1868.

- CHARRIN.** — Paraplégie spasmodique, épilepsie spinale, hémorragie du cerveau et de la moelle d'origine bactérienne. Congrès français de méd. interne 1895.
- DÉJÉRINE.** — L'hérédité dans les maladies du système nerveux. De l'hémiplégie cérébrale infantile. Bulletin médic. 13 janvier 1897. Maladie de Little, Rev. malad. de l'enfance 1892, n° 4.
- DÉJÉRINE et SOTTAS.** — Sur un cas de paraplégie spasmodique acquise par sclérose primitive des cordons latéraux. Archives de physiologie, juillet 1896.
- DELPECH.** — Orthomorphie 1830.
- DOUILLET.** — Diplégie cérébrale infantile d'origine familiale. Dauphiné médical, août 1896.
- ERB.** — Ueber des Vorkommen der spastischen spinal lähmung bei Kleiner Kindern. Memorabilien Heilk. 1899-529. Ueber spastische spinal paralysie. Archiv. f. pathol. Anatomie LXX, 1877-241, Ueber hereditaire spastische spinal paralysie. Deutsch, Zeitschl. für Nervenheilkunde, 1896-137.
- FEER.** — Ueber angeborene spastische Gliederstor. Thèse, Bâle 1890.
- FOURNIER.** — Syphilis héréditaire tardive. Union médicale 1884-741. De l'influence dystrophique de l'hérédo-syphilis. Méd. Moder. 1890.
- FOURNIER et GILLES DE LA TOURETTE.** — La notion étiologique de l'hérédo-syphilis dans la maladie de Little. Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1895-23.
- FREUD.** — Die infantile cerebral lähmung. Vienne, 1897.
- FUCHO.** — Hereditaire Lues und Riesenwuchs-Wien-Klin. Wochenscht, 1895, 19 septembre.
- GABBI.** — Contribut clinico all studio delle paralisi spastische dell'infanzia Policlinico (15 juillet 1896).
- GANGHOFNER.** — Jarhbuch für Kinderheilk, 1895, et zeitschrift für Heilk, 1896.
- GASNE.** — Deux cas de paraplégie spasmodique infantile. Gazette hebdomadaire, 11 avril 1897.
- GIBOTTEAU.** — Note sur le développement des fonctions cérébrales et les paralysies d'origine centrale chez les enfants. Thèse, Paris 1889.
- GEREST.** — Thèse Lyon, 1898.
- GAUDARD.** — Contribution à l'étude de l'hémiplégie cérébrale infantile. Thèse de Genève, 1884.
- GEE.** — S. Bartholom. Hospital Reports. XIII.

- VAN GEHUCHTEN. — Maladie de Little et faisceau pyramidal. Journal de neurol. et hypnol. Bruxelles, 5 juin 1896.
- HARTMANN. — Contribution à l'étude des affections spasmo-paralytiques infantiles. Thèse de Nancy, 1894.
- HEINE. — Beobacht. über Lähmungszustände der unteren Extremitäten. Stuttgart, 1860.
- HUTCHINSON. — Syphilitic diseases of the nervous system. Amer. J.N.S. Philadelphia, 1871-86.
- KETCH. — Traitement orthopédique de la paralysie spasmodique des enfants. Med. News. 27 mars 1891.
- KUNDRAT. — Die Porencephalie. 1882.
- LIANNOIS. — Des diplégies cérébrales. Rev. méd., 1893.
- LE MAIGNEN. — Du syndrome de Little. Thèse Paris, 1897.
- LITTLE. — De formities of the human. franse. London, 1853.
- Transact. of the obstetric. Soc. of London. III, 1862, 293.
- MARFAN. — La rigidité spasmodique congénitale. Presse méd., 1894-95.
- MARIE. — Hémiplegie spasmodique infantile in Dict. encyclop. 1888, 4^e série, XIII, 200.
- Traité des maladies de la moelle.
- Hémiplegie cérébrale infantile et maladies infectieuses. Progr. méd., 1885, 167.
- MONCORVO. — De l'influence étiolog. de l'hérédosyphilis sur la sclérose en plaques chez les enfants. Revue mens. des maladies de l'enf., 1895.
- MOURATOW. — Congrès méd. Kiew. Vrach 1896, 23.
- MYA et LÉVI. — Studio clinico ed anatomico relativo ad un case di diplegia spastica congenita. Riv. di patol. nerv. e ment. Nov. 1896.
- NAEF. — Die spastisch Spinal paralysie und Kindesalter. Thèse Zurich, 1885.
- ONIMUS. — Contract pseudo-paralytique infantile. Revue mensuelle des malad. de l'enf. 1883, 409.
- OTTO. — Ein Falls von Porencephalie mit idiotie (Archiv. für Psychiatrie XVI, 1, p. 216).
- PELITZAIN. — Arch. f. Psychiatrie. XVI, 1885.
- RAILTON. — Birth palsy (British medical Journ., 27 févr. 1892).
- RAYMOND. — Art. Tabes spasmodique in Dict. encyclopédique, 1885.
- Maladies du système nerveux. Leçons de l'hôpital Lariboisière. 1894.

- RAYMOND. — Le syndrome tabes spasmodique à propos de deux cas familiaux de paraplégie spasmodique infantile. Bulletin médical, 6 février 1895.
- RICHARDIÈRE. — Etude sur les scléroses encéphaliques primitives de l'enfance. Thèse Paris, 1885.
- Traité des maladies des enfants (Grancher, Comby et Marfan). Art. Sclérose lobaire.
- ROSENTHAL. — Contribution à l'étude des diplégies cérébrales de l'enfance. Thèse Lyon, 1892.
- RUPPRECHT. — Ueber angeborene spastisch Gliederstar. und spastische contract. Volkmann's Klin. Vorträge. 1881, n° 188.
- SARAH MAC NUTT. — Double infantile spastic hemiplegia. Americ Journ. of. med. sci. 1885.
- SCHULZE. — Beitrag zur Lehre von der spastischen spinalparalyse. Centralblatt. f. Nervenheilk. Coblenz. 1880, III, 369.
- SCHUMANN. — Ueber congenitale spastische spinalparalyse. Thèse de Wurtzburg, 1885.
- SEELIGMULLER. — « In Handb der Kinderkrank » von Gebrardt.
- SIMON (P). — Traité des maladies de l'enfance (Grancher, Comby et Marfan).
- SIMARD. — Thèse de Paris, 1884.
- STRUMPELL. — Deutsch. Zeitschft. f. Nervenheilk. 1893.
- VERHOOGER. — Maladie de Little. Journal de méd. chir. et pharm. Bruxelles, 1895.
- VIRCHOW. — Ueber encephalitis congenit. Wien med. Blatt, 1883, VI, 1322.
- WOLTERS. — Angeborene spastische Gliederst. und spastische Contracturen. Thèse de Bonn. 1888.

Vu et permis d'imprimer :
Montpellier, le 18 juillet 1899.
Le Recteur,
A. BENOIST.

Vu et approuvé :
Montpellier, le 18 juillet 1899.
Le Doyen,
L. VIALLETON.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

